

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1906-1907

N° 103

Rétrécissements Congénitaux DE LA TRACHÉE

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement le 21 Juin 1907.

PAR

Louis-Émile-Luciën GUENON des MESNARDS

Né à Cognac (Charente), le 6 Janvier 1877

Ancien externe des Hôpitaux

Examineurs de la Thèse	{	MM. MOUSSOUS, professeur.....	<i>Président</i>
		POUSSON, professeur-adjoint	
		CHAVANNAZ, agrégé.....	<i>Juges.</i>
		BEGOUIN, agrégé.....	

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur
les diverses parties de l'Enseignement médical.

BORDEAUX

IMPRIMERIE COMMERCIALE ET INDUSTRIELLE

56, rue du Hautoir, 56

1907

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1906-1907

N° 103

Rétrécissements Congénitaux DE LA TRACHÉE

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

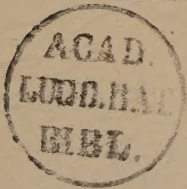
Présentée et soutenue publiquement le 21 Juin 1907.

PAR

Louis-Émile-Lucien GUENON des MESNARDS

Né à Cognac (Charente), le 6 Janvier 1877

Ancien externe des Hôpitaux



Examineurs de la Thèse

{	MM. MOUSSOUS, professeur.....	Président
	POUSSON, professeur-adjoint	
	CHAVANNAZ, agrégé.....	Juges.
	BEGOUIN, agrégé.....	

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur
les diverses parties de l'Enseignement médical.

BORDEAUX

IMPRIMERIE COMMERCIALE ET INDUSTRIELLE

56, rue du Hautoir, 56

1907

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

M. PITRES..... Doyen. | M. DE NABIAS..... Doyen honoraire.

PROFESSEURS :

MM. DUPUY..... } Professeurs honoraires.
MASSE..... }

MM.			MM.
Clinique interne.....	PICOT.	Chimie.....	BLAREZ.
Clinique externe.....	PITRES.	Histoire naturelle.....	GUILLAUD.
Pathologie et thérapeu-	DEMONS.	Pharmacie.....	DUPOUY.
tique générales.....	LANELONGUE.	Matière médicale.....	DE NABIAS.
Thérapeutique.....	VERGELY (en congé).	Médecine expérimentale	FERRE.
Médecine opératoire..	MONGOUR (chargé).	Clinique ophtalmologi-	
Clinique d'accouchements	ARNOZAN.	que.....	BADAL.
Anatomie pathologique	VILLAR.	Clinique chirurgicale in-	DENUCE
Anatomie.....	LEFOUR.	fantile et Orthopédie.	BOURSIER.
Anatomie générale et	COYNE.	Clinique gynécologique.	
histologie.....	N..	Clinique médicale des	MOUSSOUS.
Physiologie.....	VIAULT.	maladies des enfants.	DENIGES.
Hygiène.....	JOLYET.	Chimie biologique.....	
Médecine légale.....	LAYET.	Physique pharmaceuti-	SIGALAS.
Physique biologique et	LANDE.	que.....	LE DANTEC.
électricité médicale.	BERGONIÉ.	Pathologie exotique....	

PROFESSEURS ADJOINTS :

Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	MM.	DUBREUILH.
Clinique des maladies des voies urinaires.....		POUSSON.
Clinique des maladies du larynx, des oreilles et du nez		MOURE.
Clinique des maladies mentales.....		REGIS.

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

SECTION DE MÉDECINE (*Pathologie interne et Médecine légale*).

MM. HOBBS.		MM. VERGER.
MONGOUR.		ABADIE.
CABANNES.		

SECTIONS DE CHIRURGIE ET ACCOUCHEMENTS

Pathologie externe ...	{	MM. CHAVANNAZ.		Accouchements.....	{	MM. FIEUX.
		BEGOUIN.				ANDÉRODIAS
		VENOT.				

SECTION DES SCIENCES ANATOMIQUES ET PHYSIOLOGIQUES

Anatomie.....	{	MM. GENTES.		Physiologie.....		MM. GAUTRELET
		CAVALLÉ.		Histoire naturelle.....		BEILLE.

SECTION DES SCIENCES PHYSIQUES

Chimie.....	M. BENECH.		Pharmacie.....	M. BARTHE.
-------------	------------	--	----------------	------------

COURS COMPLÉMENTAIRES :

Pathologie interne.....		MM. RONDOT.
Accouchements.....		ANDÉRODIAS.
Physiologie.....		GAUTRELET.
Ophtalmologie.....		LAGRANGE.
Hydrologie et minéralogie.....		BEILLE.

Le Secrétaire de la Faculté : LEMAIRE.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MON PÈRE LE D^r GUENON DES MESNARDS

Dont les conseils m'ont été précieux
au cours de mes études et le seront
plus encore au chevet des malades.

A MA MÈRE

Témoignage de reconnaissance.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE DOCTEUR ANDRÉ MOUSSOUS

PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE DES MALADIES DES ENFANTS

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE BORDEAUX

OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

INTRODUCTION

M. le professeur Moussous, qui nous a fait l'honneur de nous proposer « les rétrécissements congénitaux de la trachée » comme sujet de thèse inaugurale, a eu l'extrême bienveillance de nous communiquer l'observation originale, point de départ de cette étude ; de nous aider de ses conseils, de nous encourager dans nos recherches, de nous diriger dans la voie qu'il nous avait tracée. Qu'il veuille bien recevoir ici l'expression de notre respectueuse reconnaissance et agréer nos excuses si nous n'avons pu faire œuvre meilleure.

L'excessive rareté des rétrécissements congénitaux de la trachée explique pourquoi les auteurs qui se sont plus particulièrement occupés des malformations congénitales ou qui ont publié dans les traités des articles sur la trachée, se bornent à mentionner sommairement ce vice de développement. Pour la même raison, sans doute, on ne rencontre dans la littérature médicale aucun travail spécial sur cette question et les observations relevées sont peu nombreuses.

Sans vouloir sortir de notre sujet, nous croyons devoir présenter cependant quelques considérations embryologiques et anatomiques sur la trachée de l'enfant, indispensables selon nous pour comprendre la malformation que nous nous proposons d'étudier.

Nous diviserons notre travail en cinq chapitres. Dans le premier nous étudierons successivement : Le développement embryologique de la trachée, son anatomie normale chez l'en-

fant, et les différentes malformations congénitales qui y ont été rencontrées.

Le deuxième chapitre sera consacré à la description anatomo-clinique des rétrécissements de la trachée en général et du rétrécissement congénital en particulier.

L'observation que M. le professeur Moussous a bien voulu nous communiquer ainsi que celles relevées par nous dans la littérature médicale feront l'objet du troisième chapitre.

Le suivant sera réservé à la discussion du diagnostic et du pronostic.

Enfin dans la dernière partie de notre travail nous rechercherons s'il existe un traitement rationnel de cette affection.

Nous sommes heureux que l'occasion nous soit offerte de remercier tous nos maîtres de la Faculté de Bordeaux qui ont bien voulu s'intéresser à nos études. Nous tenons à adresser ici un respectueux souvenir à la mémoire de l'éminent chirurgien le professeur Piéchaud dont l'Université déplore la perte ; nous voulons exprimer notre vive gratitude à M. le professeur Pousson et à M. le docteur Dumur, dans les services desquels nous avons eu successivement l'honneur d'être externe, à MM. les professeurs Arnozan et Rondot, à MM. les docteurs Monod et Dubourg, sous l'œil bienveillant desquels nous avons fait nos premières armes comme stagiaire. Qu'ils reçoivent tous ici l'assurance de notre profonde reconnaissance.

Nous n'oublierons jamais les précieux conseils de nos excellents amis, les docteurs Pery, Rocher et Carles, que nous avons eus comme chefs de clinique et interne dans les services où nous avons passé.

A tous nos bons camarades, avec lesquels nous avons commencé nos études et qui nous ont suivi pendant tout notre séjour à Bordeaux, nous affirmerons encore ici notre amitié sincère.

CHAPITRE PREMIER

Embryologie.

En 1820, Fleischmann, après de longues et patientes recherches sur le développement de la trachée chez l'homme et les animaux, arrivait à conclure dans un mémoire intitulé « de chondrogenesi asperæ arteriæ et de situ æsophagi abnormi nonnulla », que, d'une part, ce développement se fait *lentement*, l'organe n'étant pas de ceux dont la fonction a une importance quelconque durant la vie fœtale, mais que, d'autre part, sa formation commence de très bonne heure, car, sur un embryon de six semaines, elle ressemble déjà à un gros filament. Sur cette ébauche de la trachée, il est vrai, on ne peut encore distinguer aucune trace de formation cartilagineuse, elle est purement membraneuse et identique à celle d'un embryon de poulet au neuvième jour. Ce stade correspond à ce que l'on trouve d'une façon permanente chez les reptiles. Dans la *septième semaine* seulement, cette membrane acquiert une certaine consistance et dans le cours de la huitième, on peut voir se former les cerceaux cartilagineux. Au début, les cerceaux ne sont nettement visibles que sur les parties latérales, tandis qu'en avant et en arrière, la trachée est encore purement membraneuse, et c'est à peine si on y distingue l'ébauche des cartilages. A partir de la *dixième semaine*, les anneaux cartilagineux se prononcent de plus en plus en avant, croissent en largeur et en hauteur, mais res-

tent toujours plus mous et plus minces en avant et sur la ligne médiane, et restent même incomplets à ce niveau où ils présentent une échancrure plus ou moins profonde. Ce stade du développement correspond à ce que l'on peut remarquer dans la trachée des oiseaux. Bientôt, les anneaux cartilagineux se rapprochent davantage les uns des autres et acquièrent par degrés la forme et la dureté qu'on leur connaît chez les mammifères et en particulier chez l'homme.

Dans une nouvelle communication, en 1823, se basant sur de nouvelles recherches chez les mammifères, Fleischmann confirmait les conclusions de son ouvrage antérieur.

D'après V. Baer, la trachée, les bronches et le poumon, se développent aux dépens du canal intestinal, par deux bourgeons creux qui, sur l'embryon de poulet, se montrent au troisième jour de l'incubation, sur les côtés de l'intestin antérieur et immédiatement au-dessous du dernier arc branchial. Ces deux bourgeons deviennent bientôt de petits culs-de-sac allongés, qui se développent en donnant naissance sur la ligne médiane à un segment moyen. En s'allongeant, ce segment moyen forme la trachée, tandis que les deux sacs latéraux constituent les poumons.

Les observations de Ratke concordent avec celles de V. Baer ainsi que celles de Bischoff.

Remak et Seesel, pensent que la période de développement décrite par V. Baer n'est pas la première, mais serait précédée d'une autre, dans laquelle les poumons représentent un petit diverticule simple et unique de la paroi antérieure de l'intestin antérieur.

Pour Kœlliker, c'est au second jour que commence la formation des poumons : immédiatement au-dessous des arcs pharyngiens, l'intestin antérieur s'aplatit transversalement. Puis sur chacune de ses faces latérales, apparaît un sillon longitudinal qui le divise en deux parties, l'une dorsale, représentant l'œsophage, l'autre ventrale, rudiment de la trachée et des poumons. Au dixième jour, les poumons consistent en une gouttière qui s'ouvre dans l'œsophage par une fente

linéaire un peu élargie en arrière, et dont l'extrémité présente deux fossettes latérales arrondies. Au onzième jour, ce rudiment des poumons commence à s'isoler de l'œsophage par soudure des bords de la gouttière. La partie la plus élevée de la fente reste seule perméable et constitue l'orifice pharyngien du larynx. Au-dessous de cet orifice, on voit alors un petit canal : la trachée, se terminant par les deux bourgeons pulmonaires.

En 1883 Philip montre qu'un même tube primitif sert au développement commun de l'œsophage et de la trachée aux dépens de l'intestin antérieur. Dans une série de coupes, il étudie le processus ultérieur de séparation de ces deux tubes. Ce sont, d'après lui, les éléments du feuillet blastodermique moyen, qui forment une partie de la masse protovertébrale, qui opèrent la séparation entre la trachée et l'œsophage. On observe alors une union des deux tubes, qui est de nature purement épithéliale. Ce tissu d'union disparaît à son tour et bientôt les tubes se cotoient librement.

Les éléments du feuillet intestinoglandulaire fournissent le revêtement épithélial, les éléments glandulaires et les tissus de revêtement de ces formations. Le feuillet blastodermique moyen fournit tous les autres éléments qui participent au développement de la trachée.

Dans une série de recherches, le même auteur s'est occupé ensuite du développement des anneaux cartilagineux. *Tant que la trachée et l'œsophage font partie d'un même tube*, on ne peut distinguer aucune différenciation morphologique. Que l'on prenne des éléments frais ou conservés, qu'on les colore par un procédé ou un autre, à ce stade primitif rien ne permettra de différencier le futur cartilage des autres parties du tissu conjonctif. En outre, à ce moment on peut observer que la séparation des deux tubes s'opère par le fait que la masse protovertébrale s'intercale progressivement entre eux, laissant cependant subsister des points d'union s'étendant dans la direction antéropostérieure et qui ne disparaîtront souvent que beaucoup plus tard. *Lorsque l'œsophage est séparé de la tra-*

chée. les tissus qui forment cette dernière commencent à se différencier histologiquement. Le tissu cartilagineux se manifeste d'abord. Autour de la trachée on trouve une série de formations circulaires qui ont pour propriété essentielle de se colorer d'une façon un peu plus intense que les tissus environnants, par le carmin ammoniacal. Cette couche plus colorée, se trouve située immédiatement au-dessous de l'épithélium et constitue bien ce qui sera plus tard les anneaux cartilagineux, ainsi qu'il ressort du développement ultérieur. Plus ce tissu vieillira, plus les caractères qui le distinguent vont devenir prononcés, jusqu'à ce qu'il présente, au milieu du tissu conjonctif qui l'entoure, tous les signes distinctifs du cartilage. A ce moment, les anneaux cartilagineux ne sont pas encore différenciés, et la couche dont ils proviennent est étalée en forme tubulaire directement appliquée sur l'épithélium de la muqueuse. Lorsque le développement de la trachée est assez avancé pour qu'elle existe dans l'embryon sous la forme d'un tube isolé, les éléments intercalés se multiplient et la repoussent dans une position plus centrale. L'intervalle qui la sépare de l'œsophage augmente continuellement jusqu'à ce que la trachée soit suffisamment repoussée vers la face ventrale pour qu'entre elle et la face interne de la peau, on ne puisse plus observer qu'une faible couche des éléments du feuillet blastodermique moyen.

A ce moment, le cartilage devient plus distinct, grâce à l'apparition de la substance intermédiaire. En outre, les éléments du tissu conjonctif subissent une dislocation qui aboutit à la formation des anneaux cartilagineux et du tissu conjonctif de la muqueuse trachéale. Ces deux processus ont lieu plus ou moins simultanément. La séparation du cartilage en anneaux commence à la partie postérieure de la trachée et se poursuit progressivement vers son contour antérieur. En arrière, les éléments se transforment en tissu conjonctif qui occupe tout un segment de la circonférence postérieure et repoussent en avant les formations cartilagineuses encore molles. Ensuite, on en voit des prolongements s'étendre dans la direction de la

circonférence de la trachée, dans l'espace compris entre le cartilage et l'épithélium ; tandis qu'une autre partie de ces éléments entoure le tube extérieurement. Nous avons ainsi deux couches conjonctives qui s'étendent parallèlement au tube et dont l'une l'entoure extérieurement, tandis que l'autre se joint à l'épithélium de la muqueuse. Le tissu conjonctif, enveloppant extérieurement la trachée, entre en connexion avec celui de la muqueuse dans les intervalles des différents anneaux. Lorsque les cerceaux cartilagineux sont formés, ainsi que le tissu conjonctif, on voit se former à la paroi postérieure des fibres transversales qui s'étendent de l'extrémité d'un côté à celle de l'autre côté de l'anneau cartilagineux. Ces bandes fibreuses correspondent aux bandes musculaires transversales que l'on trouve à la partie postérieure et membraneuse de la trachée adulte.

A un stade plus avancé, la muqueuse forme à ce niveau un pli qui fait saillie d'avant en arrière dans la lumière de la trachée. Ce pli se rencontre chez des embryons humains de 22 millimètres de longueur.

En résumé, parmi tous les organes du corps humain, la trachée est un de ceux qui demandent le plus de temps pour se former. Quoique faisant partie des organes qui, dans la vie fœtale, n'ont aucune nécessité, sa formation débute de bonne heure aux dépens de l'intestin antérieur, par un tube unique dont le dédoublement donnera plus tard naissance à la fois à l'œsophage et à la trachée. Ce dédoublement s'opère lentement, par le fait que les éléments du feuillet blastodermique moyen vont s'intercaler d'abord, puis proliférer entre les deux tubes. Ce n'est que lorsque la trachée est complètement isolée de l'œsophage que commence la transformation en cartilage d'une partie du tube jusque-là membraneuse, et la différenciation de ce cartilage en cerceaux. Ce temps de la formation de la trachée est long et se termine seulement à une époque très tardive. Enfin, lorsque la trachée est constituée et les cartilages différenciés, quoique n'ayant pas encore acquis leur dureté normale qu'ils n'atteindront que très pro-

gressivement, se forment les fibres musculaires de la paroi postérieure restée membraneuse.

Cette lenteur dans la formation de la trachée semble expliquer qu'il puisse s'y produire des malformations nombreuses, car, pendant longtemps, elle peut être exposée à un arrêt de développement. Il paraît même étonnant que, dans ces conditions, les vices de conformation n'y soient pas plus fréquents.

Anatomie de la trachée.

Dès le moment de la naissance, la trachée de l'enfant est constituée, à peu de chose près, telle que nous la retrouvons plus tard chez l'adulte. Les cartilages, il est vrai, ne sont pas tout à fait aussi fermes encore, mais ils n'en sont pas moins constitués, et, à part la différence de taille, nous ne retrouvons aucune différence entre la trachée du nouveau-né et celle de l'adulte. Cette identité ne se retrouve pas uniquement dans la constitution anatomique, les rapports aussi sont pareils et chez l'enfant nous ne trouvons de différence que par la présence du thymus qui n'existe plus chez l'adulte. Nous glisserons donc brièvement sur l'anatomie et sur les rapports de cet organe, car nous ne pourrions que répéter ce que d'autres ont dit bien mieux que nous ne pourrions le faire, dans les traités d'anatomie descriptive et topographique.

Anatomiquement, la trachée consiste en un tube membraneux dans l'épaisseur duquel sont intercalés des cerceaux cartilagineux en nombre variable, de 15 à 30, et dont le quart postérieur aurait été enlevé. La face postérieure de la trachée, à laquelle manque le cartilage, reste formée uniquement par une lame membraneuse et musculaire. Les fibres musculaires s'étendent parallèlement aux cerceaux et s'insèrent à leurs deux extrémités, terminant ainsi en quelque sorte, la charpente incomplète en arrière. Nous n'insisterons pas sur leur rôle physiologique qui a été et est encore très controversé.

Intérieurement, la muqueuse de la trachée, identique à celle du larynx, à qui elle fait suite, se continue avec celle des bronches. Extérieurement, l'organe est entouré d'un tissu cellulaire très lâche et très abondant, dans lequel il glisse comme dans une tunique séreuse. Cette disposition assure sa mobilité, et le protège beaucoup contre les compressions qui pourraient s'exercer sur lui. Son extrémité supérieure qui se continue avec le larynx et correspond chez le nouveau-né à la cinquième ou quatrième vertèbre cervicale, n'a pas d'autre moyen de fixité que sa continuation avec le larynx. Aussi on comprend facilement qu'elle suive tous les mouvements de ce dernier dans la déglutition ou dans la phonation. Son extrémité inférieure, se continuant avec la bifurcation des bronches, est, au contraire, beaucoup plus fixe, entourée qu'elle est par de nombreux organes avec lesquels elle a des rapports plus ou moins étroits.

La littérature médicale ne nous donne que peu de renseignements sur les dimensions de cet organe. Gregor a bien fait quelques mensurations sur des nourrissons et donne comme moyenne : pour la longueur 52 millimètres, la circonférence extérieure de 32 à 33 millimètres et la circonférence intérieure de 25 à 28 millimètres. Mais, outre que ces mesures ne sont pas celles qui sont le plus communément envisagées en anatomie, nous n'avons trouvé aucun autre travail avec lequel nous puissions comparer les résultats obtenus par cet auteur. Nous avons cru utile, de notre côté, de faire quelques mensurations dans ce but. Tenant compte du fait que les retrécissements congénitaux de la trachée ne sont connus que chez des enfants en bas âge, nous avons borné nos recherches à des sujets de six mois au plus. Gregor n'indique pas l'âge des enfants sur qui il a pratiqué ses mensurations et peut-être pourrait-on attribuer à un âge plus avancé la divergence qui existe entre sa moyenne, bien plus élevée que la nôtre. Nos recherches ont porté sur 20 autopsies d'enfants, âgés un de neuf jours, un de trois semaines, trois de un mois, six de deux mois, quatre de trois mois, un de cinq mois et deux de six mois. Nous avons

pu ainsi constater une grande variété de dimensions, non seulement entre enfants d'un même âge, mais aussi, parfois, un enfant plus jeune présentant des dimensions plus grandes qu'un autre plus âgé. Le tableau suivant indique mesurées en millimètres les différentes dimensions que nous avons trouvées aux divers âges de la vie, et la moyenne de chacune de ces dimensions.

Au point de vue des *rapports*, la trachée peut se diviser en deux parties à peu près égales. La supérieure, seule accessible au chirurgien, occupe le cou ; l'inférieure occupe la région thoracique et est cachée derrière le sternum. La région cervicale elle-même peut se diviser à ce point de vue en deux parties : dans la supérieure, limitée en bas par le bord inférieur de l'isthme du corps thyroïde, la trachée est en rapport avec le corps thyroïde, alors que dans la partie inférieure, qui s'étend jusqu'au bord supérieur du sternum, elle affecte des rapports plus ou moins étendus avec les veines et artères thyroïdiennes inférieures, avec l'artère vertébrale, avec le paquet vasculo-nerveux du cou, et avec les deux nerfs récurrents. En arrière, dans toute son étendue, elle repose sur l'œsophage. Dans sa portion thoracique, la trachée établit la démarcation entre le médiastin antérieur et le médiastin postérieur. Elle affecte donc ici des rapports très importants avec tous les organes thoraciques : le tronc veineux brachiocéphalique gauche qui la croise et la sépare du thymus, le tronc brachiocéphalique artériel et l'artère carotide primitive gauche, la crosse de l'aorte, qui repose directement sur elle immédiatement au-dessus de la bifurcation ; enfin avec un grand nombre de ganglions lymphatiques.

En résumé, en dehors de ses rapports avec le thymus, et de ses dimensions plus exigües, la trachée de l'enfant se présente anatomiquement identique à celle de l'adulte : mêmes variations de calibre suivant les sujets, même constitution et mêmes rapports.

TABLEAU COMPARATIF

des mensurations que nous avons pratiquées sur vingt
enfants d'âge différent. Mesuré en mm.

AGE	Longueur totale.	Nombre des cerceaux cartilagineux.	Epaisseur de chaque cerceau cartilagineux.	Hauteur de chaque cerceau cartilagineux.	Hauteur de chaque espace membraneux.	Diamètre intérieur.	Circonférence intérieure.	Diamètre extérieur	Circonférence extérieure.
9 jours	38	18	1	1,5	0,5	7	22	9	28
3 semaines	30	15	0,7	1	1	3,5	11	5	16
1 mois	30	18	1	1,5	1	5	16	7	22
»	35	17	1	1	1	7	22	9	28
»	33	19	1,5	1	1	5	16	8	25
2 mois	55	21	1	1	0,5	7	22	9	28
»	40	17	1	1,5	0,7	5	16	7	22
»	30	16	1	1,6	0,6	5	16	7	22
»	55	13	1,5	1,5	0,7	5	16	8	25
»	30	18	1,5	2	0,5	4	12,5	7	22
»	40	21	1	2	0,5	5	16	7	22
3 mois	35	17	1	1	1	4	12,5	6	19
»	45	18	1	1,5	0,7	7	22	9	28
»	40	17	1,5	1	1	5	16	8	25
»	38	16	1,5	1	0,6	5	16	8	25
4 mois	45	17	1,5	3	0,2	7	22	10	31
»	40	20	1	1	0,5	4	12,5	6	19
5 mois	43	19	2	3	0,5	6	19	10	31
6 mois	45	17	1	2	1	6	19	8	25
»	41	17	1,5	1	1	6	19	9	28
Moyennes	39,5	17	1,2	1,5	0,7	5,4	17	7,6	24,5

Différentes malformations de la trachée.

La plupart des vices de conformation de la trachée se rencontrent chez des fœtus non viables et coexistent alors avec de nombreuses autres anomalies, telles que becs-de-lièvre, pieds bots, imperforations de l'anus et de l'œsophage etc. ; tantôt, c'est un *segment de la trachée qui est oblitéré* et remplacé par un cordon fibreux, tantôt, c'est une *absence complète* de la trachée que l'on peut observer. De telles malformations n'ont aucun intérêt pour le clinicien et, si nous avons trouvé des auteurs qui les ont signalées, par contre, nous n'en avons découvert aucune description. Mais en dehors de ces malformations complètement incompatibles avec la vie, il en existe toute une série, bien mieux connues, qui, admettant une certaine survie, ont donné lieu à des recherches plus attentives de la part des observateurs qui cherchaient si, par une intervention appropriée, on ne pourrait pas aboutir à un traitement curatif. Dans ce cadre rentrent les *communications anormales* de la trachée avec l'œsophage, qui sont évidemment une des malformations de la trachée qu'on rencontre le plus souvent.

Perrier, Pinard, Tarnier, Holmes, Cruveilhier, V. Ammon et bien d'autres encore ont signalé de ces cas qui sont bien la plus fréquente des malformations trachéales, compatibles avec une certaine survie. L'histoire de ces cas est toujours la même, ils sont pour ainsi dire calqués les uns sur les autres. Voici, en quelques mots, la description clinique et typique de cette malformation. Un enfant naît, bien conformé en apparence. Mais dès le début, il éprouve une grande difficulté à prendre le sein. Dès qu'il veut téter, il se met immédiatement à tousser violemment, à asphyxier, il rend par la bouche et par le nez tout le lait qu'il a essayé d'avaler. Pendant ce temps, ses selles sont uniquement composées de méconium. L'enfant meurt bientôt d'inanition, après une survie qui peut

varier de deux jours à une semaine. A l'autopsie, on trouve le bout supérieur de l'œsophage remplacé par un cordon plein, alors que le bout inférieur, qui remonte plus ou moins haut, vient s'aboucher dans la trachée. La plupart des auteurs ont vu le bout inférieur de l'œsophage s'aboucher dans la trachée au niveau de sa bifurcation. Lambl seul, en 1873, a vu le bout inférieur se rendre à la fois dans le cul-de-sac pharyngien et dans la trachée.

En présence de relations si étroites entre la trachée et l'œsophage, vis-à-vis des vices de conformation, on s'attendait à voir les rétrécissements congénitaux de l'œsophage s'accompagner souvent de rétrécissement de la trachée. Cependant il n'en est rien et dans aucun des cas au nombre d'une dizaine qui ont été publiés, on ne rencontre de rétrécissement de la trachée.

En dehors des communications anormales de l'œsophage avec la trachée, les exemples de malformations de la trachée sont très rares et assez variés. On rencontre quelques cas de *trachéocèles* qui se manifestent par un emphysème sous-cutané à la face antérieure du cou. Dans tous les cas dont nous avons trouvé la description, la fistule aérienne siégeait à la partie postérieure de la trachée, ce qui s'explique assez par le mode de développement de la trachée. On a pris souvent pour des *fistules trachéales*, des fistules branchiales communiquant avec le pharynx par un orifice très étroit. Cependant il en existerait quelques observations authentiques parmi lesquelles celles de Luschka, Fischer et Heusinger. Le mode pathogénique de ces fistules cutanées congénitales est loin d'être élucidé. Enfin, pour terminer cette énumération, nous signalerons les *diverticules* de la trachée, véritable ébauche d'une troisième bronche, ainsi que les *déplacements* de la trachée avec défaut de soudure en avant du cartilage thyroïde. La dernière de ces malformations peut déterminer des troubles respiratoires analogues à ceux d'une sténose, Semon en a publié une observation détaillée. Ces malformations ne sont pas incompatibles avec la vie, elles ne se manifestent souvent

par aucun signe clinique et sont ordinairement de simples trouvailles d'autopsie.

Nous ne parlerons pas de malformations excessivement rares, telles que la *bifidité* de la trachée, dont Maers a présenté un cas chez un mouton en 1879 et Jæger un autre chez une oie grasse en 1832. De semblables anomalies n'ont jamais été rencontrées chez l'homme, ou du moins chez l'homme né viable, et n'ont par suite qu'un intérêt purement tératologique.

En résumé si les malformations congénitales de la trachée sont des plus variées, par contre elles paraissent rares et d'autant plus rares qu'elles seront isolées, et ne s'accompagneront d'aucune malformation du larynx ou de l'œsophage. Les rétrécissements congénitaux appartiennent à ces dernières et la meilleure preuve à donner de leur grande rareté, c'est que, malgré le soin que nous avons apporté à nos recherches, nous n'avons pu en réunir que quatre observations dont une des plus douteuses.

CHAPITRE DEUXIÈME

Description.

Envisageant d'abord les rétrécissements de la trachée *en général*, nous dirons avec Schrøtter : rien n'est plus variable que les rapports des manifestations extérieures des sténoses de la trachée, avec le degré du rétrécissement. Des sténoses assez prononcées pourront être portées pendant des années, sans amener de symptômes frappants et seul un observateur habitué pourra percevoir un léger bruit de cornage. Dans ces cas, l'habitude, c'est-à-dire l'adaptation et l'emploi de toutes les forces à la compensation de l'acte respiratoire, font seuls comprendre que ces sténoses puissent être supportées par le malade sans suffocation. Frankenberg a fait sur des chiens une série d'expériences très intéressantes et il est arrivé à conclure qu'une stricture lente et progressive permet d'arriver sans troubles extérieurs très prononcés, à un degré auquel une stricture brusque aurait inévitablement provoqué l'asphyxie. En provoquant ainsi progressivement la stricture, on peut arriver à une diminution du calibre de 2, 5 à 4, 3 pour cent, sans modification de la respiration. Avec un rétrécissement de 2, 5 pour cent, on voit apparaître un ralentissement du pouls et aux environs de 10 à 15 pour cent, la pression sanguine augmente dans les vaisseaux.

Lœri a remarqué que l'importance de la dyspnée est en rap-

port avec la longueur du rétrécissement, et que deux rétrécissements superposés donnent des manifestations dyspnéïques plus violentes qu'un rétrécissement unique ayant une longueur égale à la somme des deux.

La *dyspnée* est la principale manifestation de la sténose respiratoire ayant son siège dans la trachée. Tous les autres symptômes ont un rôle bien moins important, et ne sont pour la plupart eux-mêmes, qu'une conséquence de la dyspnée. C'est ainsi que nous verrons cette dyspnée se manifester tout d'abord par un bruit sifflant, strident, inspiratoire, bruit de cornage qui traduit la difficulté qu'éprouve l'air, aspiré avec violence, à traverser la partie rétrécie du tube aérifère. Dans les sténoses acquises de la trachée, ce bruit de cornage que les Allemands appellent « Stenosengeräusch » est le premier symptôme que l'on puisse observer. Il frappe déjà le malade et son entourage, avant même que la dyspnée ne l'incommode. Constant, ce bruit de cornage peut cependant varier d'intensité dans certaines conditions. Toutes les causes qui agissent sur la dyspnée, soit pour l'augmenter, soit pour la diminuer, influenceront sur lui parallèlement, sans jamais pourtant arriver à le supprimer.

Ce bruit de *cornage* qui se passe dans la trachée est un obstacle insurmontable à l'auscultation du poumon. Il s'y propage avec intensité et couvre complètement tous les bruits normaux ou anormaux que l'observateur pourrait y percevoir. Cependant, dans quelques cas, lorsque ce bruit n'est pas trop fort, on peut encore retrouver dans les parties les plus basses du poumon, le murmure vésiculaire qui se présente alors habituellement sans adjonction d'aucun bruit pathologique.

Lorsqu'il existe de la toux, elle se présente le plus souvent avec tous les caractères de la toux croupale.

La réaction de l'organisme, qui tend, par tous les moyens qui sont à sa disposition, à établir une compensation à l'hématose, provoquera un autre symptôme commun à toutes les sténoses de l'appareil respiratoire, aussi bien lorsque l'obstacle est situé dans les voies supérieures que lorsqu'il siège dans

un point plus inférieur : nous voulons parler du tirage, qui traduit l'effort conjugué de tous les muscles inspiratoires, depuis ceux de la face jusqu'aux muscles de l'abdomen, qui se contractent violemment à chaque inspiration, dans le but d'augmenter la puissance de pénétration de l'air à travers le passage rétréci.

La difficulté qu'éprouve l'air à pénétrer dans les poumons se traduit par des modifications dans le rythme de la respiration. On connaît deux types de respiration dyspnéique, suivant que les efforts de l'organisme ont abouti ou non à établir une compensation suffisante à l'hématose. Dans le premier cas, le rythme respiratoire est *ralenti*, dans le second au contraire il est accéléré. Dans les sténoses de la trachée, on peut observer ces deux ordres de rythme. Au début, alors que la compensation est suffisante, et qu'il existe un équilibre parfait entre l'air inspiré et les besoins de l'hématose, nous trouvons le rythme ralenti. L'inspiration est profonde, laborieuse et prolongée, l'expiration courte et facile, quoique moins douce qu'à l'état normal. Dans certains cas de sténoses de la trachée, quelques auteurs ont pu voir l'inspiration se prolonger pendant dix secondes. En même temps que le ralentissement de la respiration, on peut également observer un ralentissement parallèle des battements cardiaques. Grossmann explique ce phénomène par une action réflexe partie du poumon. Le pouls est bien frappé et la pression artérielle augmentée. Vienne maintenant se greffer sur cette sténose bien compensée, une affection intercurrente qui augmente la dyspnée : affection respiratoire ou affection cardiaque, conséquence presque constante de l'effort continuél de cet organe pour suppléer à l'hématose, l'équilibre va être rompu et nous pourrions observer un type respiratoire diamétralement opposé. Les inspirations seront courtes et précipitées, les battements cardiaques remarquablement accélérés, le pouls rapide, petit, fuyant. L'organisme s'épuisera rapidement, et, pour peu que cet état se prolonge, nous verrons bientôt survenir la terminaison fatale.

La *voix* dans les sténoses trachéales, ne présente aucune modification de timbre, du moins tant que la sténose est uniquement trachéale et n'atteint pas le larynx. A peine dans quelques cas, peut-on remarquer un léger affaiblissement dû au manque de pression de l'air expiré. C'est là un signe important qui permettra pour ainsi dire toujours de distinguer une sténose trachéale d'une sténose laryngée.

D'après Senator et Kohler, la *température* serait augmentée de quelques dixièmes de degré pendant la période de compensation, en raison du travail bien plus considérable que fournissent les muscles respiratoires. Au stade d'insuffisance, au contraire, elle baisserait par suite de la diminution de toutes les oxydations. Senator aurait vu également, pendant la période de compensation, la quantité quotidienne d'urine augmenter considérablement, jusqu'à doubler de volume. En même temps, l'urine présentait une réaction alcaline. Dans la suite, au contraire, lorsque l'équilibre venait à être rompu, la sécrétion diminuait considérablement et l'urine devenait très acide.

Schunk aurait vu augmenter l'*indican* urinaire, mais nous pouvons admettre qu'il s'agissait d'une simple coïncidence, car jamais ce fait n'a été observé au cours des rétrécissements obtenus artificiellement. Nous en dirons autant des cas où Demme a vu l'albuminurie se produire comme conséquence de sténoses trachéales. Au contraire, Senator ne croit pas que des troubles mécaniques de la respiration puissent augmenter la tension vasculaire au point de faire apparaître l'albumine dans les urines, sans amener avant, une asphyxie immédiate. De même, si Schiff a vu de la glycosurie se produire dans un cas de sténose de la trachée, aucun autre observateur n'a pu confirmer son assertion par l'expérience.

Tels sont les signes cliniques du rétrécissement de la trachée, signes communs que nous retrouverons indifféremment dans tous les cas de sténose trachéale, qu'elle soit acquise ou congénitale, que nous ayons l'occasion de l'observer chez l'enfant, l'adolescent ou l'adulte. Mais à ces signes communs nous

voyons s'adjoindre, chez l'enfant atteint de sténose congénitale, d'autres signes qui ne sont pas, certes, de moindre importance, puisque c'est à eux que semble dû, le plus souvent, le dénouement fatal de l'affection. En apparence, sans relation directe avec la sténose, ils n'en sont pas moins une conséquence directe et nous les avons retrouvés indifféremment dans toutes les observations que nous avons pu recueillir. Nous voulons parler des *troubles de la nutrition*. L'enfant atteint de sténose congénitale de la trachée ne se nourrit pas bien. Lorsque la mère lui présente le sein, il le prend avec ardeur ; mais bientôt après, il le rejette pour le reprendre de nouveau, et ainsi jusqu'à ce que, lassé, il le rejette définitivement.

A ce régime, l'enfant ne prend pas la quantité de lait qui lui est nécessaire et Gregor a pu observer un de ces enfants qui, dans une séance de trois heures, n'avait pu absorber que 30 grammes de lait, alors que cependant sa mère en avait en abondance. Dans de semblables conditions, il est tout naturel que l'enfant dépérisse rapidement et finisse même par mourir d'inanition. C'est en effet, en général, en présence des symptômes de dénutrition provoqués par l'inanition, que les parents se décident à montrer leur enfant au médecin. La dyspnée, avec toutes ses manifestations alarmantes ne les préoccupe plus. Depuis la naissance ils y sont habitués et, cependant, l'enfant jusqu'ici s'est bien développé. Ils se sont bien aperçus, dès le début, que l'enfant ne tétait pas tout à fait comme les autres enfants, mais néanmoins, il venait bien, il ne semblait donc y avoir là aucune raison d'inquiétude.

Les manifestations respiratoires et nutritives, semblent en effet s'enchaîner assez étroitement. Dans l'observation de M. le Professeur Moussous, le gavage semble avoir agi surtout sur l'état général de l'enfant ; mais dans celle de Gregor, ce mode de traitement a amené une sédation, incomplète et temporaire, mais manifeste, des phénomènes dyspnéiques. Comment la lésion respiratoire peut-elle amener de semblables troubles de la nutrition, alors que les autopsies n'ont révélé aucune malformation concomitante du tube digestif ? Comment expli-

quer rationnellement que les phénomènes dyspnéïques aient été, fût-ce passagèrement, améliorés par le gavage? Comment enfin, les troubles de la nutrition ne se sont-ils manifestés que tardivement, alors qu'au début l'enfant se développait au contraire à peu près normalement malgré la dyspnée déjà existante? Questions bien complexes et que nous n'oserions pas résoudre avec certitude. Qu'il nous soit permis, cependant, d'émettre ici une opinion qui, quoique restant une hypothèse, nous a paru vraisemblable.

Un enfant naît avec un rétrécissement de la trachée. Ce rétrécissement, relativement au calibre de la trachée est peu marqué et c'est à peine s'il détermine une certaine gêne dans la succion. Les efforts de l'organisme, tirage et ralentissement de la circulation et de la respiration arrivent encore à assurer suffisamment l'hématose : l'enfant bien nourri se développe à peu près normalement. Parallèlement au corps, la trachée augmente elle aussi de calibre, à mesure que les besoins de l'hématose exigent une quantité d'air plus grande à chaque inspiration. Mais la lésion de la trachée est indélébile : elle ne diminue pas de calibre, mais elle ne croît pas non plus. L'accroissement porte alors sur toutes les autres parties de la trachée, alors que la partie déjà sténosée reste stationnaire.

Les besoins de l'hématose étant devenus plus considérables à mesure que l'enfant s'est développé, la dyspnée devient plus considérable, rend la succion plus difficile, et l'enfant ne peut plus absorber la quantité de lait indispensable à son entretien. L'inanition aidant, l'équilibre déjà rompu le sera de plus en plus car les muscles qui jusqu'ici entraient en jeu pour surmonter l'obstacle, affaiblis par l'inanition, deviendront de plus en plus incapables de suffire à leur tâche. Nous serons entrés en quelque sorte dans un cercle vicieux, la dyspnée favorisant l'inanition et l'inanition augmentant la dyspnée. Combattons l'inanition par le gavage : nous pourrions rompre le cercle, et voir un effet inverse se produire. La disparition de l'inanition améliorera la dyspnée.

La *forme*, la *situation* du rétrécissement et les lésions, qui ont

été rencontrées à l'autopsie, sont des plus variables. C'est ainsi que dans l'observation de Gregor, nous voyons le rétrécissement se présenter comme un étranglement en forme de sablier, forme qui semble due à l'absence de la partie membraneuse postérieure de la trachée. La muqueuse blanche et épaissie, ne présente pas cependant les caractères d'un tissu cicatriciel. Le rétrécissement occupe le tiers moyen de la trachée. Dans l'observation de Meinhardt Schmidt, nous trouvons une sténose en fourreau de sabre due à une incurvation anormale des cartilages, malformation qui ressemble, dit l'auteur, à celle qu'un corps ovoïde aurait pu provoquer par sa pression sur une trachée malléable. De la muqueuse l'auteur ne dit rien, car elle ne se signale à l'attention que par la saillie que détermine sur elle la malformation des cartilages. La situation est un peu moins élevée que dans celle de Gregor. Elle commence à la bifurcation et s'élève sur une longueur de 28 millimètres. Par conséquent elle occupe tout le tiers inférieur et empiète un peu sur le tiers moyen. Dans l'observation de Monsieur le Professeur Moussous, la lésion semble due, non plus à une courbure anormale des cartilages, mais plutôt à leur formation défectueuse. Les cerceaux sont diminués de volume, irréguliers, infléchis sur eux-mêmes à angles plus ou moins rentrants et, par endroits, morcelés ou même réduits à quelques grains. Cette lésion détermine une tension et une flexion de la trachée sur son axe longitudinal et donne ainsi naissance à un angle qui amène la diminution du calibre de la trachée. La muqueuse, normale, apparaît cependant légèrement nacrée au niveau de la lésion et nous rapprochons cet état de celui que nous avons trouvé dans l'observation de Grégor. La situation est à peu près la même que dans l'observation de Meinhardt Schmidt, à l'union du tiers moyen et du tiers inférieur. Mais, la sténose étant moins étendue, ne va pas jusqu'à la bifurcation et s'arrête à un centimètre au-dessus.

En résumé, le rétrécissement congénital de la trachée se caractérise cliniquement par deux ordres de symptômes.

Dans le premier ordre, nous trouvons la plupart des signes des rétrécissements de la trachée en général, sauf ceux qui ont trait spécialement à la cause de ces rétrécissements. Deux symptômes dominant dans cette partie du tableau clinique : la dyspnée extrême et le cornage. Dans le second ordre, nous voyons survenir comme conséquence de la dyspnée chez l'enfant des troubles de la nutrition traduisant la gêne que l'enfant éprouve dans la succion, gêne qui bientôt le conduit à l'inanition.

Anatomiquement, le rétrécissement congénital se caractérise à peu près uniquement par sa situation basse occupant le tiers inférieur de la trachée. Les lésions des parois trachéales sont variables et n'ont rien de caractéristique qui puisse expliquer le processus embryologique de la malformation.

CHAPITRE TROISIÈME

Observations relevées et détaillées.

OBSERVATION I

M. le Professeur Moussous.

Communiquée à la *Société de gynécologie et de pédiatrie de Bordeaux*.

Petite fille, née à terme, dont le père et la mère sont bien portants, fut amenée à l'Hôpital le 11 septembre 1906, dans le service de M. le Professeur Moussous, à l'âge de un mois.

Cette enfant, depuis sa naissance avait une dyspnée continue et très accentuée. Après l'avoir vainement montrée à plusieurs médecins, les parents sont venus la conduire à la consultation.

L'enfant est bien constituée. Elle pèse 3 kil. 200. On ne remarque rien d'anormal à la surface du corps.

L'enfant n'est pas enrouée et sa voix est très claire.

Ce qui nous frappe immédiatement, c'est une dyspnée continue, sans précipitation des mouvements respiratoires, avec un tirage considérable, sus-sternal, épigastrique et intercostal, accompagné de cornage, de cyanose et de refroidissement des extrémités.

L'examen du nez et de la gorge ne nous révèle rien d'anormal.

L'auscultation de la poitrine ne nous révèle aucune lésion pulmonaire ou pleurale.

Rien non plus à l'auscultation du cœur.

La température est normale.

L'examen radioscopique ne fut pas pratiqué, mais une auscultation attentive ne nous montra rien d'anormal du côté des régions ganglionnaires trachéo-bronchiques.

L'enfant est mise en observation pendant quelques jours. On ne constate aucun changement dans son état ; on remarque uniquement des troubles graves du côté de la nutrition.

L'enfant est très gênée pour teter, elle s'arrête fréquemment pour reprendre le sein ensuite. Elle paraît très fatiguée après chaque tétée. La quantité de lait qu'elle prend ainsi, étant insuffisante, on complète par le gavage et on voit ainsi le poids passer successivement de 3 kil. 200 à 3 kil. 250, 3 kil. 500.

Dans l'impossibilité de porter un diagnostic étiologique précis sur la nature de la sténose laryngée ou trachéale dont était atteinte cette enfant, nous ne tenons aucun compte des renseignements fournis par les parents sur leur propre santé et nous faisons, à tout hasard, le traitement spécifique (frictions mercurielles) accompagné d'inhalations d'eucalyptus et d'une potion bromurée.

Comme aucune amélioration ne survenait dans l'état de la malade, les parents viennent la chercher le 29 septembre pour nous la ramener le 1^{er} octobre.

A cette époque, l'état de l'enfant n'est pas brillant. Elle a sensiblement maigri et ne pèse plus que 3 kilogrammes. Le cornage et le tirage persistent comme au premier jour, les extrémités sont toujours cyanosées et refroidies.

L'examen des divers appareils est négatif. La température est normale.

L'enfant se nourrit toujours très mal, tette avec beaucoup de difficulté et, bien que l'on prenne soin de compléter autant que possible chaque tétée, l'amaigrissement va en augmentant : le poids passe de 3 kilos à 2 kil. 800, à 2 k. 700.

On reprend les frictions mercurielles, on remédie à l'insuffisance de l'hématose par des inhalations d'oxygène, on réchauffe l'enfant par

des bouillottes ; mais malgré tout la gêne respiratoire reste toujours considérable : Les ailes du nez sont largement dilatées, la bouche constamment ouverte. Le tirage sus-sternal, épigastrique et intercostal ne diminue pas. Il n'y a pas d'accès de suffocation. Le nombre des respirations par minute est inférieur à la normale, l'inspiration est lente et profonde, l'expiration très prolongée.

Le traitement spécifique est absolument inefficace et l'idée d'une lésion congénitale s'affirme de plus en plus. Des eschares talonnières apparaissent bientôt. L'enfant maigrit de jour en jour. Son aspect est squelettique ; ses membres sont cyanosés et refroidis presque jusqu'à leur racine.

Le 15 novembre, l'enfant meurt âgée de trois mois. Son poids était tombé successivement de 2 kil. 500 à 2 kil. 300.

A l'autopsie faite le 16 novembre, nous ne constatons rien de particulier dans les différents viscères qui semblent normaux. Seuls les poumons sont un peu emphysémateux ; mais la trachée nous présente une malformation intéressante.

Nous constatons en effet à la partie inférieure de la trachée, à 3 centimètres au-dessous du cricoïde, un rétrécissement d'une longueur de un centimètre, se terminant à un centimètre au-dessus de la bifurcation de la trachée dont la longueur totale est de cinq centimètres.

Au niveau du rétrécissement, la trachée est tordue et infléchiée sur son axe longitudinal et forme un angle obtus à concavité dirigée vers la droite. Le calibre de la trachée est là, diminué de près de moitié, sinon davantage. Nous ne trouvons aucune tumeur dans le voisinage, aucun ganglion comprimant la trachée. Pas de malformation du cœur ni des gros vaisseaux.

Nous ouvrons larynx et trachée longitudinalement en arrière. Le larynx paraît normal ainsi que la muqueuse de la trachée. Au niveau du rétrécissement, nous constatons que les cerceaux cartilagineux sont diminués de volume : irréguliers, infléchis sur eux-mêmes en angles plus ou moins rentrants, par endroits morcelés ou réduits à quelques grains.

La muqueuse semble normale, mais elle apparaît légèrement nacrée au niveau de l'angle rentrant droit.

Telle est l'observation résumée de ce cas de rétrécissement congénital et de la trachée.

Nous avons tenu à vous montrer cette pièce anatomique intéressante, car si les malformations congénitales du larynx se voient quelquefois, celles de la trachée sont excessivement rares.

Ici, cette déformation est purement congénitale ; c'est une véritable malformation et elle n'est due ni à la syphilis absente chez les parents, ni à aucune compression produite par un organe voisin.

Notre diagnostic a été au début évidemment un peu hésitant, mais l'inefficacité des divers traitements employés, le peu de succès des frictions mercurielles, la dyspnée continue, permanente, sans rémission, sans paroxysme, sans précipitation des mouvements respiratoires, sans élévation de la température, l'apparition du cornage et de la dyspnée immédiatement après la naissance, l'absence d'enrouement de la voix, nous ont bientôt porté à penser à une lésion congénitale de la trachée, lésion que l'autopsie est venue confirmer.

OBSERVATION II

Docteur Meinhardt-Schmidt.

Congenitale Trachealstenose durch abnorme Krümmung der Trachealknorpel.

Le 23 mars 1906, on amena à ma consultation Annette S..., âgée de six mois. La petite patiente, bien nourrie et bien développée, attirait l'attention d'une façon toute spéciale, par une grande dyspnée et un stridor inspiratoire très bruyant, tellement que d'abord je crus avoir devant moi un cas de diphtérie avec sténose laryngée.

Avant que j'aie pu émettre cette opinion, la mère me raconta que cette difficulté respiratoire avait débuté dès la naissance. Depuis ce temps, l'enfant avait toujours cherché péniblement l'air qui lui était nécessaire. Parfois, quelquefois à plusieurs reprises dans la journée, souvent même aussi la nuit, cette dyspnée s'aggravait sous forme de crises, avec cyanose des lèvres, refroidissement de la tête et sueurs froides. Ces crises duraient pendant de longues minutes. Jamais l'en-

fant n'avait été délivrée de sa dyspnée. Même pendant le sommeil, qui du reste est toujours agité et troublé par des périodes d'asphyxie, le stridor a toujours existé.

Cette dyspnée a également toujours empêché l'enfant de teter tranquillement au sein maternel.

Par moments, des refroidissements ont aggravé les manifestations dyspnéiques.

Ainsi que nous l'avons déjà dit, l'enfant est bien développé, il a une expression gracieuse et ne paraît pas souffrant. A l'inspiration, les ailes du nez battent violemment. Le nez, un peu aplati a les narines semble-t-il un peu plus ouvertes qu'il n'est normal chez un enfant de cet âge, circonstance que j'ai expliquée par le fait de la respiration énergique et constante des ailes du nez. J'ai été frappé par de profondes dépressions inspiratoires se produisant à l'épigastre et aux parties latérales et inférieures du thorax. Non seulement les espaces intercostaux s'enfonçaient profondément à chaque inspiration, mais même toutes les parties de la paroi thoracique participaient à ce tirage.

Au cou, on ne pouvait rien remarquer extérieurement, et en particulier on ne trouvait aucune tuméfaction.

L'exploration digitale du larynx à travers la bouche ne montrait également rien d'anormal.

Je proposai aux parents de faire la trachéotomie et ils acceptèrent volontiers. Par le bruit inspiratoire, en tout semblable à celui du croup laryngé, j'avais été amené à la persuasion que l'obstacle respiratoire devait se trouver dans le larynx, et par suite j'attendais de l'opération, la suppression de la dyspnée, et comptais, avec une bonne évolution, pouvoir ensuite à travers la plaie, faire éventuellement la dilatation du larynx.

L'opération pratiquée le 27 mars ne présenta rien de remarquable. On fit une éricotrachéotomie et on introduisit une canule. Mais l'influence sur la dyspnée fut nulle. Le tirage et le cornage subsistèrent sans aucune amélioration. Par contre, l'intervention eut pour conséquence une aggravation de l'état général. L'enfant tombe dans le collapsus, et se refroidit, le pouls est petit et fréquent.

L'enfant ne se rétablit pas et mourut dans l'après-midi du lendemain.

Le 29 mars, je fis l'autopsie du cou et de la poitrine, et voici ce que je trouvai.

Le larynx est parfaitement normal, ainsi que l'œsophage, la glande thyroïde et le thymus.

La trachée isolée, vue par sa face postérieure ne présente au premier abord, rien d'anormal. Après l'avoir fendue par derrière, de la façon habituelle, on s'aperçoit que lorsqu'on essaie de séparer les deux moitiés de l'organe, en tirant dessus, celles-ci cèdent dans la partie supérieure normalement, avec élasticité et facilement, tandis qu'à la partie inférieure, la moitié gauche résiste à un plus grand effort et revient en place comme un ressort et avec plus de violence. Si l'on maintient la trachée ouverte, on voit qu'en haut, la courbure des cerceaux cartilagineux est parfaitement lisse tandis qu'en bas, les parties latérales gauches des cerceaux cartilagineux se réunissent à leur portion courbe antérieure par une coudure fortement angulaire. Par suite, la partie inférieure possède une véritable arête qui se montre sur la muqueuse de l'organe par une ligne verticale située exactement à la limite des portions antérieure et latérale gauche.

Tout le long de cette ligne, la courbure de l'ensemble des anneaux de la trachée est troublée par une courbure à angle aigü en dedans et en arrière.

Après avoir refermé la trachée, en regardant de nouveau et plus attentivement la surface extérieure, on voit encore une différence de forme correspondant à la courbure anormale des cartilages. La partie latérale gauche de la paroi de la trachée jusqu'à la partie correspondant à la peau, présente à la partie inférieure de l'organe une légère dépression concave et est aplatie, comme si à cet endroit avait agi la présence d'un corps ovoïde. Cette dépression de la paroi de la trachée, se prolonge jusqu'à la racine de la bronche gauche en sorte que l'angle que celle-ci forme à sa naissance avec la trachée apparaît un peu arrondi.

L'anomalie que nous venons de décrire entraîne comme conséquence un changement de forme dans la coupe transversale de la lumière trachéale tel qu'on en voit habituellement, dans le cas de tumeurs qui la compriment et en particulier dans les goîtres. La section de la trachée présente à peu près la forme d'un fourreau de sabre, ob-

tenue par ce fait que la paroi latérale gauche, au lieu d'être courbée en rond, est repoussée vers le côté droit, en dedans, en rond et en creux.

La partie de la trachée qui présente l'anomalie décrite, mesurée à partir de la bifurcation vers le haut, a une longueur de 2, 8 centimètres alors que la longueur totale de la trachée, de la bifurcation au cartilage cricoïde, mesure 4, 6 centimètres. Objectivement on peut montrer que la lumière est modifiée, non seulement dans sa forme, mais encore dans son calibre, dans la partie qui présente cette courbure anormale. On pouvait du reste le supposer à priori. Si, partant du larynx, on glisse le long de la paroi antérieure du tube aérien une bougie urétrale d'un diamètre correspondant, celle-ci glissera dans la partie supérieure de la trachée sans résistance tandis que aussitôt arrivée à la région de la courbure de la paroi de l'organe, on sent une résistance et, si l'on pousse la bougie un peu plus fort, elle écarte les anneaux de la trachée et passe dans la partie inférieure du tube aérien. On sent alors très distinctement un léger engagement analogue à celui que l'on sent à l'exploration des strictures uréthrales.

Il n'y a pas de raison étiologique d'une semblable malformation. En particulier on ne remarque rien d'anormal ni dans le volume, ni dans la situation du thymus et de la glande thyroïde. De même il n'y a rien à signaler dans les poumons qui ne sont nulle part atelectasiés, et contiennent de l'air même dans leur partie inférieure.

La déformation de la trachée que nous venons de décrire explique suffisamment les manifestations morbides observées pendant la vie. La sténose du tube aérien était telle, qu'elle devait provoquer une dyspnée inspiratoire constante, et avoir pour conséquence un stridor inspiratoire et un tirage de la poitrine constants. Mais elle n'était pas suffisante pour causer une mort immédiate, car elle laissait une place suffisante pour laisser passer, avec peine et douleur, il est vrai, la quantité d'air nécessaire à l'hématose en sorte que l'enfant aurait pu se développer convenablement. Ce n'est que la complication ajoutée à l'anomalie par le traumatisme opératoire, qui a entraîné la mort de l'enfant.

Si l'opération n'a eu aucune action favorable sur la dyspnée, cela tient à ce que la fistule trachéale avait été faite au-dessus du rétrécissement. La canule trachéale introduite ne pouvait qu'à peine toucher

par sa partie inférieure le commencement du rétrécissement trachéal. A plus forte raison ne pouvait-elle pas passer et dilater ce rétrécissement.

Peut-être le résultat de l'opération eût-il été meilleur, si, au lieu d'une cricotrachéotomie, on avait fait la trachéotomie inférieure. Peut-être alors, la canule aurait-elle pu tenir la stricture entr'ouverte, provoquer un mieux temporaire, et peut-être même par un port suffisamment prolongé, agir d'une manière en quelque sorte orthopédique, redresser les cartilages anormalement recourbés et amener ainsi la guérison.

Anatomiquement, je crois pouvoir qualifier mon cas de « Sténose congénitale de la trachée, par le fait d'une courbure anormale des cartilages ».

J'ignore si des cas semblables ont déjà donné lieu à des essais opératoires, suivis de guérison, mais j'en doute, car je n'ai trouvé signalé rien de semblable dans les livres usuels de Chirurgie Allemands. Birch et Hirschfeld mentionnent à peine entre autres malformations congénitales de la trachée une étroitesse anormale. Si, dans un cas semblable, il arrive que l'on ait l'occasion de recourir à une intervention chirurgicale, mon observation enseignera que lorsque la trachéotomie est indiquée, elle doit être faite le plus bas possible.

OBSERVATION III

Gregor.

Ein Fall von angeborener Missbildung der Lufttröhre.

Le 7 février 1897, un nourrisson âgé de 5 mois, que depuis déjà longtemps ses parents nous présentaient régulièrement, en raison de légers troubles intestinaux, présenta les symptômes d'une obstruction aiguë des voies respiratoires supérieures.

A l'autopsie, on trouve un rétrécissement notable de la lumière limitée au tiers moyen de la trachée. En raison de l'absence de tout facteur étiologique, cette lésion doit être considérée comme une malformation congénitale.

Je ne connais dans la littérature médicale aucun autre cas du rétrécissement congénital de la trachée, et je n'ai pas davantage vu décrire, chez des nourrissons de sténoses, provoquées par des causes extérieures telles que par la compression ou par un processus inflammatoire.

Walter H. est né de parents complètement sains. Son frère aîné est vivant et se développe normalement.

La mère essaya de nourrir son enfant à la mamelle, mais dès le début, elle s'aperçut qu'il ne buvait pas comme les autres enfants.

Au bout de peu de temps, il abandonnait le sein et se mettait à tousser et à crier. Constipé, il ne présentait pas de vomissements.

Quoique la mère présentât le sein à son enfant toutes les heures, elle ne pouvait pas arriver à le calmer et c'est pour cette raison qu'elle nous l'amena au 14^{me} jour de son existence, le 1^{er} Octobre 1897.

A ce moment nous voyons un enfant assez bien développé, la coloration de sa peau est saine. Les fentes palpébrales, étroites sont un peu en biais. La charpente osseuse du nez est flasque, les plis nasolabiaux sont presque effacés : L'expression du visage rappelle la race mongolienne.

Au pouce droit, on trouve un appendice cartilagineux qui présente la forme et le volume d'une phalangette.

On ne trouve pas la rate à la palpation. La respiration est bruyante. L'examen des organes internes ne révèle rien d'anormal. Le pharynx est pâle, l'anneau du pharynx n'est pas hypertrophié. Un examen pratiqué à la clinique royale des maladies des oreilles, montre vers le milieu de la cavité nasale droite, une partie de la muqueuse brillante et rosée. Il n'y a rien dans le larynx. Il nous fut impossible d'expliquer d'une façon certaine, la forte gêne respiratoire.

Sans qu'on ait rien fait pour guérir l'affection nasale, la gêne respiratoire diminua notablement dans la suite. Comme le sein de la mère contenait du lait en abondance, nous lui conseillons de donner à teter à son enfant par séances de 3 heures. Avec la diminution des troubles respiratoires, l'état général de l'enfant s'améliore, il dort entre ses tétées et va régulièrement à la selle.

Un mois après, ayant depuis deux jours présenté des vomissements et de la diarrhée, on nous le présente de nouveau. A ce moment, l'en-

fant est dans un mauvais état de nutrition. Son poids a diminué de 360 grammes, mais sa respiration n'a plus rien de remarquable. Dans le lait de la mère, encore sécrété en abondance, on peut trouver quelques traces de colostrum. Après évacuation de l'intestin, nous fîmes encore nourrir l'enfant pendant quelques jours exclusivement au sein, mais il ne prenait que 30 grammes de lait par tétée, et il présentait des selles typiques d'inanition. En présence de cet état de choses, nous fîmes donner en outre du sein, 2 à 3 biberons par jour contenant un tiers de lait pour deux tiers d'eau, et nous vîmes par ce régime survenir une bonne augmentation de poids. Bientôt, suivant nos indications, la mère nourrit son enfant uniquement au biberon.

Le résultat de ce mode de nutrition, fut très bon jusqu'au cinquième mois de l'enfant. Pendant tout le temps l'enfant ne présentait aucune mauvaise influence de son affection respiratoire. Il dormait calme, et buvait ses biberons sans présenter de vomissements.

Au commencement de février, la mère remarqua que son enfant se réveillait souvent déjà 2 heures après son dernier biberon en proie à la dyspnée. Il buvait moitié moins, et diminuait de poids. Cependant ses selles étaient normales.

Le 7 février, nous pouvions de nouveau constater une notable diminution de poids, malgré l'absence de tout trouble gastrique. La température était de 36,8. L'enfant très excité, se retournait sur son lit d'un côté sur l'autre. La peau était légèrement cyanosée, la respiration fréquente, bruyante, comme s'il y avait eu un catarrhe hypertrophique sec de la muqueuse nasale. La percussion des deux poulmns, et le murmure vésiculaire étaient normaux sur toute leur étendue. A la clinique des maladies des oreilles, on procéda à un examen minutieux du pharynx nasal et du larynx, sans pouvoir y trouver rien de pathologique.

Dans l'après-midi du 8, il se produisit une aggravation des troubles respiratoires, telle qu'il devint tout à fait impossible à l'enfant de prendre ni nourriture, ni eau. Ce jour-là, la mère ne put nous amener l'enfant, et lorsque nous le vîmes le lendemain, il était dans un si mauvais état de santé, qu'une intervention immédiate nous parut indiquée. La température était de 36,8. Le poids avait diminué de 210 grammes,

La respiration présente le type d'une sténose aiguë des voies respiratoires supérieures : tirage costal inspiratoire profond, râles trachéaux bruyants, rendant impossible l'auscultation des poumons, percussion partout normale.

Les battements cardiaques sont forts et fréquents.

La palpation exclut l'idée d'un abcès rétropharyngien.

L'abaissement du larynx à l'inspiration indique une sténose du larynx ou du segment supérieur de la trachée.

L'enfant est aussitôt transporté en chirurgie et la trachéotomie est faite par le docteur Hubener, à midi et demie.

Après l'ouverture de la trachée, il se produit une expectoration de glaires épaisses et la respiration se fait plus facilement.

Cependant l'obstacle respiratoire n'était qu'en partie écarté.

Le larynx se mouvait nettement comme avant, de haut en bas, au cours des inspirations profondes et un peu ralenties.

A l'introduction de la canule, on tombe sur un obstacle siégeant à la partie supérieure de la trachée et on ne parvient à enfoncer la canule qu'après avoir dilaté suffisamment la lumière au moyen de sondes de calibre croissant.

L'opération avait ~~été~~ pratiquée sans anesthésie. Après son exécution, la respiration se faisait facilement et l'état général fut satisfaisant jusqu'au soir.

L'enfant but deux fois sa ration habituelle sans présenter de vomissements. A la contrevisite du soir, le pouls est à 150, la température à 37. La respiration un peu pénible redevient plus facile après nettoyage de la canule intérieure. Dans la nuit, un nouvel accès de dyspnée est écarté de la même façon, la température est à 38.

Le lendemain matin, à 6 heures, l'enfant meurt sans présenter d'autre symptôme qu'une très grande rapidité et une très grande faiblesse des pulsations cardiaques.

A l'autopsie, pratiquée par le docteur Storch, on trouve à l'entrée du larynx, un bouchon muqueux gros et ferme.

Les bronches sont remplies de mucus et de pus, dans les deux poumons on trouve des foyers étendus de broncho-pneumonie. Le larynx et le corps thyroïde ne présentent rien de pathologique.

La trachée a une longueur totale de 4,8 centimètres du cartilage cri-

coïde à la bifurcation. Sa lumière a une largeur normale, elle présente de 30 à 32 millimètres de circonférence.

Presque tout à fait dans son milieu, et sur une étendue de 15 millimètres, la trachée présente un rétrécissement en forme de sablier. Lorsqu'on ouvre la trachée suivant la ligne médiane postérieure, on voit qu'autour de la plaie faite par la trachéotomie et au-dessous d'elle, la muqueuse est rouge et enflammée. L'inflammation se termine entre le septième et huitième cerceau cartilagineux. Entre le neuvième et le quatorzième cerceau, la muqueuse est blanche et nettement épaissie. A ce niveau, dont la circonférence ne mesure que 20 millimètres, la partie membraneuse manque. La partie inférieure de la trachée est normale.

La partie membraneuse commence au niveau du deuxième cerceau cartilagineux, se rétrécit peu à peu au niveau du septième et huitième anneau, elle a seulement 1 mm. de largeur. A partir du quinzième anneau, elle s'étend de nouveau entre les extrémités des cartilages et augmente rapidement de largeur.

C'est en vain que l'on recherche une cause de compression extérieure, telle qu'un abcès pré-vertébral ou des ganglions hypertrophiés, qui aient pu occasionner une telle modification de la paroi trachéale.

Après la fixation de la pièce dans une solution de formol à 10 %, la différence de coloration de la muqueuse à l'endroit de la sténose par rapport aux parties sus et sous-jacentes, paraît encore accentuée. Dans ces dernières parties, elle était normalement rose pâle et légèrement plissée, par suite du développement de la couche musculaire. A la partie rétrécie elle était blanche et lisse.

Au microscope, on ne pouvait constater aucune différence dans les différentes couches de la paroi trachéale, entre la partie rétrécie et la partie supérieure. L'examen histologique de la muqueuse n'a donné aussi aucune indication, car, à la suite des nombreuses manipulations qui avaient précédé la fixation, la préparation avait complètement perdu son épithélium. Cependant on pouvait éliminer sûrement les processus inflammatoires et leurs conséquences telles que la formation des cicatrices.

Les recherches anatomiques n'ayant donc fourni aucune explication étiologique satisfaisante, il ne restait plus qu'à considérer la malfor-

mation trachéale comme d'origine congénitale. Le fait clinique, de l'obstacle respiratoire existant dès les premières semaines de la vie et rendant à l'enfant la succion très difficile, semble encore militer en faveur de notre hypothèse. Plus tard, il est vrai, il apprit à teter, mais cependant il ne se développe pas comme tout autre enfant élevé au sein qui tette sans difficulté.

A une période plus tardive, ainsi que nous l'avons remarqué plus haut, nous constatons que, malgré l'abondance du lait contenu dans le sein de la mère, il ne peut rendre en une seule fois qu'une quantité de lait très minime par rapport à son poids.

Le bon accroissement de son poids qui survint, lorsqu'en outre du sein on donna à l'enfant plusieurs biberons par jour, prouve bien que l'enfant n'était pas dyspeptique, mais se trouvait à ce moment dans un état d'inanition provoqué par la difficulté de la succion.

OBSERVATION IV

(Logan Turner)

Nous mentionnons ici, sous toute réserve, la présentation faite par M. Logan Turner, en 1903, sous le titre de « Rétrécissement anormal du larynx et de la trachée d'origine probablement congénitale ».

Il s'agit d'une pièce qui fut enlevée à l'autopsie d'un homme de soixante-dix ans. Pendant sa vie cet homme n'avait jamais présenté aucun symptôme de sténose de ses voies respiratoires, et tout porte à croire qu'il est mort d'une affection qui n'avait aucune relation avec les malformations révélées par l'autopsie.

La pièce montre une épiglotte à type infantile, recourbée en arrière, l'orifice supérieur du larynx est considérablement rétréci, et la lumière de la trachée présente dans toute son étendue un calibre beaucoup moins considérable qu'il n'a coutume de l'être chez un homme adulte. Les grosses bronches ont d'ailleurs, leur calibre normal.

En outre de ces lésions, l'autopsie de ce vieillard révèle un emphyseme pulmonaire très marqué, et des adhérences pleurales anciennes.

Le péricarde adhère au cœur, l'aorte est dilatée et le ventricule gauche est hypertrophié.

En l'absence de tout signe clinique ayant existé pendant la vie, nous pensons devoir considérer l'origine congénitale de cette malformation comme excessivement douteuse, quoique la malformation de l'épiglotte semble cependant rappeler un arrêt de développement des voies respiratoires supérieures. Nous nous contenterons de faire remarquer, que si Schrøtter a décrit un rétrécissement sénile de la trachée, il a aussi insisté sur les variations de calibre considérables que l'on peut rencontrer chez des adultes sans que pour cela on puisse invoquer une malformation. Il y a d'après cet auteur des trachées normalement étroites comme il y en a de larges.

CHAPITRE QUATRIÈME

Diagnostic.

La dyspnée et l'asphyxie sont les symptômes prédominants des rétrécissements de la trachée. Mais ces deux symptômes sont encore communs à une foule d'autres affections ayant leur origine soit dans le cœur, soit dans les poumons, soit dans le larynx, et pourraient au premier abord faire soupçonner l'une ou l'autre de ces affections.

Le cornage, qui est comme un symptôme pathognomonique des sténoses laryngées ou trachéales, permet d'éliminer rapidement toutes les affections cardiaques et pulmonaires. Ce sont donc les affections sténosantes du larynx, qui seules peuvent cliniquement prêter à confusion avec les retrécissements de la trachée. Or, ces dernières étant rares, alors que les sténoses laryngées sont, au contraire, fréquentes chez l'enfant, c'est sur ce point que devra tout d'abord porter le diagnostic du médecin. De part et d'autre, nous rencontrons une dyspnée considérable et un cornage inspiratoire bruyant, qui empêche complètement l'auscultation du poumon. L'inspiration est pénible, ralentie et profonde, alors que l'expiration est courte, plus facile et moins bruyante.

Mais à ces signes communs se joignent des signes distinctifs qui ne doivent pas permettre la confusion. C'est ainsi que dans les affections laryngées nous voyons toujours une modification dans le timbre de la voix d'abord rauque, puis

éteinte, alors que dans les rétrécissements de la trachée, elle ne subit aucune modification.

D'autres signes ont été invoqués pour fixer le diagnostic des sténoses trachéales en général d'avec les sténoses laryngées. Demarquay insiste plus particulièrement sur la valeur d'un signe, qui s'est trouvé inconstant, mais qui, lorsqu'il existe, serait pathognomonique des rétrécissements de la trachée : l'abaissement du larynx et son immobilité pendant la déglutition. Gerhardt attache une grande importance à l'attitude de la tête. Dans les sténoses laryngées, dit-il, le malade tient la tête renversée en arrière autant que possible et il semble que cette position soulage sa dyspnée, alors que, si l'obstacle est trachéal, il tient la tête dans une position inverse, légèrement penchée en avant et le menton légèrement déprimé, comme pour détendre la trachée. Plusieurs auteurs ont pensé que l'application du stéthoscope sur la trachée pouvait permettre de préciser le siège de la sténose. Le bruit de cornage paraîtrait plus accentué à ce niveau et irait en diminuant à mesure qu'on s'éloignerait du point rétréci. C'est un signe bien difficile à apprécier, si l'on pense que l'observateur devrait saisir une nuance à peine perceptible au milieu du tumulte que produit le cornage.

Un autre signe a été indiqué. En passant l'ongle sur le trajet de la trachée, on pourrait, parfois, sentir une différence de niveau indiquant l'endroit sténosé. Comme les précédents, ce dernier signe ne nous semble pas avoir grande valeur et nous nous contentons de le signaler.

En résumé, le diagnostic entre les sténoses trachéales et les autres affections dyspnéisantes et asphyxiantes est généralement assez facile. Il se base sur le cornage inspiratoire, le ralentissement des mouvements inspiratoires et l'absence de modifications de la voix. Mais il sera le plus souvent difficile de préciser le siège exact de la sténose trachéale. Dans les sténoses congénitales, cependant, on devra toujours penser à une situation basse, qui est la seule qui ait été observée.

Une fois fait le diagnostic de sténose trachéale, il faut en

rechercher la cause. La compression pure et simple peut être provoquée par des tumeurs de toutes sortes développées dans le voisinage de la trachée : adénopathies, abcès rétro-pharyngiens, hypertrophies du corps thyroïde ou du thymus, anévrysmes de l'aorte. Un examen attentif du cou et de la poitrine permettra d'éliminer facilement ces différents facteurs. L'histoire de la maladie, qui dans ces cas se développe lentement et progressivement, contribuera encore à éclairer le diagnostic.

La notion de corps étranger sera de même facilement éliminée par l'interrogatoire des parents. Les diverses modifications acquises de la paroi trachéale peuvent être provoquées soit par la syphilis, soit par la tuberculose. Dans le dernier cas, nous trouverons, le plus souvent, des lésions simultanées, des autres organes. La sténose trachéale par ulcération tuberculeuse, n'a, en effet, jamais été rencontrée comme manifestation primitive. Une syphilis héréditaire pourra ressortir de l'interrogatoire des parents. Mais leurs réponses sont toujours sujettes à caution et un traitement d'épreuve sera toujours utile pour fixer le diagnostic. Dans la revue de Médecine et de Chirurgie d'Edimbourg, en 1815, on peut lire l'observation d'une jeune fille atteinte de rétrécissement spasmodique de la trachée ayant entraîné la mort. A l'autopsie on trouva quatre centimètres de la partie moyenne de la trachée rétrécis. La contraction diminua graduellement jusqu'à disparaître complètement. Outre que ce fait est excessivement rare, puis que nous n'avons trouvé que ce cas isolé, le diagnostic en est relativement facile : Le début brusque des accidents, et leur marche rapide chez une malade à antécédents nerveux ne peuvent pas induire en erreur.

En résumé le diagnostic du rétrécissement congénital sera généralement facile. Le début de l'affection à la naissance et l'absence de toute autre cause de sténose soit par compression, soit par modifications des parois, fixeront bientôt l'esprit qui ne conservera plus aucun doute sur l'origine de l'affection.

Pronostic.

Dans l'affection que nous avons décrite, le pronostic semble apparaître excessivement grave. Le degré du rétrécissement, en général assez considérable, provoque une dyspnée toujours croissante qui ne laisse pas beaucoup d'espoir d'évolution spontanée vers la guérison. Toute affection intercurrente des voies respiratoires augmentera la dyspnée et hâtera le dénouement fatal. Soit qu'un bouchon muqueux vienne s'appliquer contre la partie sténosée et, ne pouvant la franchir, provoque une asphyxie immédiate, soit que l'hématose déjà à peine suffisante le devienne de moins en moins au cours d'une affection pulmonaire, l'enfant succombera à l'asphyxie aiguë ou à l'épuisement de son organisme. Même en dehors de ces complications, le pronostic restera toujours grave, car, alors même que l'hématose reste à peu près suffisante, les organes thoraciques pourront, à la longue, être le siège des lésions organiques secondaires à la suractivité qu'ils auront mise en jeu pour suppléer à l'hématose, et nous verrions alors, ce que l'on a pu voir dans les sténoses acquises, des lésions cardiaques, hépatiques et pulmonaires intervenir pour précipiter le dénouement. La situation basse de la stricture intervient encore ici pour assombrir le pronostic, car elle rend d'autant plus difficile toute chance d'intervention chirurgicale, déjà si hasardeuse chez des enfants aussi jeunes.

Le pronostic *se résume* donc en un seul mot : fatal. Fatal, parce qu'il n'existe pas de chances de guérison spontanée. Fatal, parce que la dyspnée augmente à mesure que l'enfant avance en âge. Fatal encore, parce qu'il n'existe aucun mode de traitement qui ait pu réussir à rétablir le cours normal de la respiration.

CHAPITRE CINQUIÈME

Traitement.

Nous avons cherché dans les auteurs qui se sont occupés du traitement des rétrécissements de la trachée en général, s'il n'existerait pas un mode d'intervention qui puisse s'appliquer aux sténoses d'origine congénitale. La méthode autoplastique, préconisée par V. Mangold ne semble pas pouvoir être appliquée ici. Non seulement ce sont des opérations graves et qui seraient difficilement supportées par des enfants aussi jeunes, mais nous ne devons pas oublier que les sténoses dont il s'agit affectent plus spécialement la partie inférieure et thoracique de la trachée, qui par ses rapports est inaccessible au chirurgien. La dilatation au moyen de dilateurs creux, préconisée par Kocher, Chiari, Schultz et Schroetter, ne semble pas plus praticable. L'orifice pharyngien du larynx de l'enfant est en effet trop étroit pour que l'on puisse espérer y passer des dilateurs suffisant à rétablir le cours normal de la respiration, et de plus, le sujet se prête mal à de semblables interventions qui présentent de grandes difficultés. Demarquay a indiqué l'intervention qui aurait le plus de chances de réussite. Il pratique la trachéotomie, aussi bas que possible et, soit au moyen de canules longues et de calibres variés, soit avec la canule à 4 valves qu'il a imaginée, il essaie de franchir le rétrécissement, puis de le dilater graduellement. Cette opération qu'il a pratiquée avec de nombreux succès dans les cas de sté-

noses acquises, chez les adultes, ne semble cependant pas donner de très bons résultats dans l'affection qui nous occupe. Le cas de Gregor où, la canule ayant franchi le rétrécissement et rétabli le cours normal de la respiration, l'enfant succomba cependant le lendemain, semble en fournir la preuve. Peut-être, l'équilibre instable obtenu par le tirage et le ralentissement respiratoire et circulatoire est-il trop précaire, en sorte que le moindre choc opératoire suffit à le détruire et à terrasser l'enfant.

En résumé, il ne nous semble pas qu'aucun traitement doive réussir dans les rétrécissements congénitaux de la trachée. Si cependant un traitement devait être institué, nous inclinerions vers celui de Demarquay, qui seul semble avoir des chances de succès, pourvu que l'enfant résiste au choc opératoire.

CONCLUSIONS

1° Le rétrécissement congénital de la trachée est une malformation rare entre les malformations congénitales de la trachée, puisque, en dehors du cas que nous a fourni M. le Professeur Moussous, nous n'en avons trouvé que trois autres dont un plus que douteux.

2° Le développement embryologique de la trachée explique assez mal sa formation.

3° Il siège dans les parties basses de la trachée : le tiers moyen ou le tiers inférieur.

4° Les lésions anatomiques y sont variées et n'ont rien de caractéristique.

5° Le diagnostic, relativement facile, se base sur l'existence de la dyspnée dès la naissance et sur l'absence de toute autre cause de sténose.

6° La mort étant de règle, le pronostic apparaît excessivement sombre.

7° Aucun des traitements qui ont été employés n'a amené de bons résultats. Il ne semble pas qu'aucun autre puisse être employé avec plus de succès.

Vu :

Le Président de la Thèse,
D^r A. MOUSSOUS.

Vu : *Le Doyen,*
A. PITRES.

Vu et permis d'imprimer :

Bordeaux, le 7 juin 1907

Le Recteur de l'Académie,
R. THAMIN.

AUTEURS CONSULTÉS

- AUDEBERT. — Sillons congénitaux et amputations congénitales. *Echo médical*, Toulouse, 1900.
- AUFRECHT. — Signe des rétrécissements de la trachée. *Semaine médicale*, 1897.
- BAER (V.). — *Entwicklungsgeschichte der Thiere*, 1837.
- BALSER. — Tracheo und Bronchostenose. *Archiv für pathologische Anatomie*, Berlin, 1883.
- BAND. — Note on the treatment of tracheal stenosis. *Lancet*, London, 1891.
- BAUDRÉ. — Contribution à l'étude des rétrécissements de la trachée. Thèse de Paris, 1864.
- BAUER. — Trachealstenose. *Annalen der Stadtlichen allgemeinen Krankenhaus zu München*, 1878.
- BETZ. — Geschichte einer Trachealstenose. *Memorabilien Heilbronn*, 1861.
- BLAYER. — The comparativ anatomy of the Child and the adult. *Eclect, Médical Journal, Cincinnati*, 1874.
- BOUCHER. — Ouverture de l'œsophage dans la trachée. *Bulletin de la Société d'Anatomie*, Paris, 1868.
- BOURDON. — Des rétrécissements de la trachée artère. *Union médicale*, Paris, 1864. *Abeille médicale*, Paris, 1864. *France médicale*, Paris, 1864. *Bulletin et mémoires de la Société de médecine des Hôpitaux de Paris*, 1864.
- BREWER. — Two cases of tracheal stenosis, *Medical news*, New-York, 1905.

- BRINDEL. — Atrésie de la trachée et des grosses bronches par néoformation scléromateuse d'origine traumatique. Gazette heb. des sciences médicales, Bordeaux, 1905.
- BROSCH. — Seltene Missbildung der Trachea und der Bronchien. Deutsches Archiv. für Klinisch Medizin, 1901.
- BROWN SEQUARD. — Quelques mots sur les recherches de M. Nicaise sur la physiologie de la trachée et des bronches. Archives de Physiologie normale et pathologique, Paris, 1830.
- BRUNS. — Ueber das angeborene diaphragma des Kehlkopfes. Beiträge zur klinische chirurgie, Band IX.
- CALLSEN. — Nonnulla da Tracheostenose, Thèse de Kiel, 1867.
- CARTER. — Thymic Tracheal stenosis with report of a fatal case. medical rec. New-York, 1904.
- CASTEX. — Maladies du larynx, du nez et des oreilles. Paris, 1907.
- CASTEX. — Les rétrécissements syphilitiques de la Trachée, 1892.
- CHARNAL. — Quelques considérations sur les rétrécissements de la Trachée, thèse de Paris, 1859.
- CHIARI. — Ueber einen neuen typus von Missbildung der Trachea des Menschen. Beiträge zur pathologische anatomie und zur allgemeinen pathologie, Jena, 1889.
- CHIPAUT ET DALEINE. — Notes sur l'anatomie chirurgicale de l'enfant. Revue d'Orthopédie, Paris, 1895.
- CALLEVILLE. — Malformation congénitale de l'œsophage. Union médicale du Nord-Est, Reims, 1901.
- CRÜVEILHIER. — Traité d'anatomie pathologique.
- CUSSET. — Etudes sur l'appareil branchial des vertébrés. Thèse de Paris, 1877.
- CYR. — Anatomie pathologique des rétrécissements de la trachée, thèse de Paris, 1866.
- Dictionnaire Dechambre. — Article trachée.
- DEMARQUAY. — Traitement des rétrécissements de la trachée. Bulletin de la Société de Chirurgie de Paris, 1863.
- DEMME. — Beiträge zur Kenntniss der Tracheostenosis per Compressionem nebst Bemerkungen ueber Tracheostenosis im allgemeinen. Würzburger medizin Zeitschrift, 1861 et 1862.

- DUNCAN. — Case of spasmodic stricture of the trachea. Edimburg Medical and Surgical journal 1813.
- DUPLAY et RECLUS. — Traité de Chirurgie.
- ERDHEIM. — Beitrag zur Kenntniss der Branchiogenen Organe des Menschen. Wiener klinische Wochenschrift 1901.
- ESCHERICH. — Zur Casuistik der Trachealstenosen. Aertztliches medizinblatt. München 1883.
- O. FERRAL. — Stricture of the trachea. Dublin Journal of médical Sciences 1843.
- FISCHER. — Beiträge zur Casuistik der Trachealstenosen Monatschrift für Ohrenheilkunde, Berlin, 1882.
- FLEISCHMANN. — De chondrogenesi asperæ arteriæ et de situ œsophagi abnormi nonnulla. Erlangen 1820
- FLEISCHMANN. — Einiges über den Gang der Ausbildung der Luftröhre. Deutsches Archiv für Physiologie Halle 1823. Journal complémentaire du dictionnaire des Sciences médicales 1823.
- FOLLIN. — Des retrécissements de l'œsophage. Thèse de Paris, 1853.
- FOURNIER. — La syphilis héréditaire.
- FRANKENBERGER. — Ueber Künstlich erzeugte. Trachealstenosen allgemeine Wiener medizin Zeitung, 1895.
- GERHARDT. — Ueber Erkrankungen der Luftröhre. Deutsches Archiv für Klinische Medizin. Leipzig, 1867.
- GOBEL. — Beitrag zur Behandlung der narbigen Larynx und Trachealstenose. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie Leipzig 1905.
- GREGOR. — Ein Fall von Congenitaler Verengerung der Trachea. Wiener medizin Wochenschrift 1903.
- GROSSMANN. — Trachealstenosen. Wiener Klinik 1890.
- HACKER (VON). — Traitement des Sténoses de la trachée. Semaine médicale 1902.
- HARDY. — Compression de la trachée et des Bronches. Semaine médicale, 1886.
- HAYEM. — Revue des sciences médicales.
- HENKE. — Zur Anatomie des Kindesalters. — Gerhardt's Handbuch der Kinderkrankheiten. — Tübingen 1877.

- HERTEL. — Trachealstenose. — Charité annals, — Berlin 1831.
- HERTMANNI. — Ueber Laryngo-und tracheostenosen Thèse de Bonn 1883.
- HERTWIG. — Précis d'embryologie de l'homme et des Vertébrés. — Traduction Mercier 1906.
- HOLMES. — Thérapeutique des maladies chirurgicales des enfants Traduction Larcher 1870.
- HURD. — Sténose syphilitique de la trachée. — Dilatation à l'aide d'un long tube. — Guérison. — Laryngoscope 1905.
- INGALS. — Three cases of stenosis of the trachea. — New-York medical journal 1884.
- IMLIN. — Déformation de la trachée chez un cheval affecté de cor-nage. Bulletin de la société d'Anatomie. Paris 1836.
- JÆGER. — Theilung der Lufttröhre durch eine Scheidewand bei der Fettgans. — Archiv für Anatomie und Physiologie Leipzig 1832.
- JANEWAY. — Sudden death in a Case of tracheal stenosis. — medical News Philadelphie 1885.
- JOHNSTON. — Case of tracheal stenosis. — New-York medical journal 1896.
- KEITH. — Human embryology and Morphology. — London 1904.
- KIRMISSON. — Traité des maladies Chirurgicales d'origine congénitale 1898.
- LANDGRAF. — Beitrag zur Pathologie der Tracheal-und Bronchialstenosen — Deutsche Medizin Wochenschrift 1890.
- LEJARS. — Forme et calibre physiologique de la trachée. Revue de Chirurgie. Paris 1891.
- LONGET. — Traité de physiologie, 1850.
- LOERI. — Ueber Trachealstenosen. Pester Medical Presse, 1875.
- LOEVI. — Zur Casuistik der Trachealstenosen. Wiener Medizin. Wochenschrift, 1872.
- LUBLANSKI. — Uebereinen Fall von Trachealstenose und die erfolgreiche Behandlung derselben durch Katheterismus der Lufttröhre. Berliner Klinische Wochenschrift, 1887. Verhandlung der Berliner Medizingesellschaft, 1882. Deutsche Medizin Wochenschrift, 1887.

- V. LUSCHKA. — Die Musculatur der Lufttröhre des Menschen. Archiv für anatomie. Physiologie und Wissenschaftliche Medizin-Leipzig, 1869.
- JOHN-MACKENZIE. — Constriction of the Trachee. Pathology. Societe Lond., 1870.
- JOHN-MACKENZIE. — Cas de diverticule de la trachée. Revue des Sciences médicales, 1882.
- V. MANGOLD. — Traitement du rétrécissement des voies aériennes. Semaine Médicale, 1900.
- MAYER. — Case of congenital Stenosis of the œsophagus. American journal of the medical Sciences, 1893.
- MEARS. — Case of double Trachea and enlarged lung in a Sheep Rep. procedent. Northumb. and Durham Medicin Societe-Newcastle, 1879.
- MEYER. — Fistule Tracheo-œsophagienne. Annales des Maladies de l'oreille, 1907. Berliner Klinische Wochenschrift, 1906.
- MEYER. — Ueber die Behandlung der Tracheostenosen. Deutsche Medizin Wochenschrift Leipzig, 1905.
- MOISSENET. — Traitement des rétrécissements de la trachée. Bulletin de la Société de chirurgie de Paris, 1864.
- MOUCHET. — Un cas curieux de difformités congénitales multiples. Gazette hebdomadaire de Médecine et de Chirurgie. Paris 1902.
- MOURE. — Maladies de la gorge et du larynx.
- MOURE. — Revue de Laryngologie.
- MUGLIA. — Osservazioni emometriche e globuli metriche sugli affetti da Stenosi tracheale nei bambini. Gazz. med. di torino 1896.
- MYNTER. — Stricture of the trachea. Buffalo medical and Surgical journal 1880.
- NEUMAYER. — Zwei Fälle von trachealstenosis. — Monatsschrift für Ohrenheilkunde 1904.
- NEWCOMB. — Disease of the trachea. Annals of otology 1906.
- NIGAISE. — Physiologie de la trachée et des bronches. — Revue de Médecine Paris 1889. — Compte rendu de l'Académie des Sciences. 1889. — Procès verbal du Congrès français de Chirurgie. 1889.

- NORVOTNY. — Ueber die tracheo und Bronchostenosen. Archiv für Laryngologie. Berlin 1903.
- PANTHEL. — Seltener Bildungs Fehler eines Neugeborenen. — Memorabilien Heilbronn. 1866.
- PÉRIER. — Vices de conformation de la trachée et de l'œsophage. Bulletin de la Société de Chirurgie. 1873.
- PHILIPP. — Beiträge zur Lehre ueber die Entwicklung der trachea. Mittheilungen aus dem embryologischen Institute des KK. Universität in Wien. 1883.
- PIENIAZEK. — Untersuchung der Lufttröhre. — Verhandlung des X Internationalen Medizin Congress. Berlin 1892.
- PIENIAZEK. — Die Verengungen der Luftwege. Leipzig 1901.
- PINARD. — Vices de conformation de la trachée. Bulletin de la Société d'Anatomie. Paris 1873.
- POIRIER. — Traité d'anatomie descriptive.
- RABOUD. — Caractères généraux des processus tératogènes. Processus primitif et processus consécutif. — Comptes-rendus de l'académie des Sciences, Paris 1901.
- RAYMOND. — Exemple de déformation de la trachée. — Comptes rendus de la Société de biologie. Paris 1867.
- RATHKE. — Burdachs Physiologie.
- RAYNAUD. — Rétrécissement de la trachée. — Bulletin de la Société d'anatomie, Paris 1868.
- RIEGEL. — Verengerung der Trachea und der Bronchien. Handbuch der speciellen Pathologie. Leipzig 1875.
- RIEGEL. — Die Krankheiten der Trachea und der Bronchien. Handbuch der speciellen Pathologie. Leipzig 1875.
- ROGERS. — A case of congenital stricture of the œsophagus. British Journal of Children Disease. London 1904.
- SCHIFF. — Trachealstenose. Wiener Klinik 1866.
- SCHECH. — Lungen und Tracheal syphilis. Archiv. für Klinische Medizin 1881.
- SCHMIDT. — Congenitale Trachealstenose durch abnorme Krümmung der Trachealknorpel. Deutsche Medizin Wochenschrift 1886. Annals of Surgery 1887.
- SCHROTTER. — Ueber Operationen in der Trachea Wiener Medical Presse 1867.

- SCHROETTER. — Ueber Trachealstenosen. Monatsschrift für Ohren heilkunde 1880.
- SCHROETTER. — Vorlesungen ueber die Krankheiten des Kehlkopfes. Wien 1893.
- SCHROETTER. — Vorlesungen ueber die Krankheiten des Luftroehre. Wien 1896.
- SCHUNK. — Ueber Trachealstenosen. Schmidts Jahrbücher 1853.
- M. SÉE. — Sur le calibre relatif de la Trachée et des Bronches. — Gazette hebdomadaire de Médecine, Paris 1884. — Bulletin de l'académie de Médecine, Paris 1878.
- SEIFERT. — Ueber Tracheo und Broncho-stenosen und deren Behandlung. Sitzungsbuch der Physiologie medizinische Gesellschaft. Wurzburg 1894.
- SEMON. — Case of congenital malformation of the trachea with diverticulum of the œsophagus. Tr. Clin. soc. London 1831.
- SIMPSON. — Stenosis of the trachea. Annals of otology 1906.
- SMITH. — Congenital malformation of the trachea of the a horse. Journal for anatomy and physiology. London 1896.
- SOKOLOWSKI. — Ueber Luetische Stenose der trachea und der Bronchien. Berliner klinische Wochenschrift 1889.
- STEINER. — Stenose der trachea und des rechten Bronchus bei einem zwölf Jahre alten Knaben. Jahrbuch für Kinder heilkunde. Wien 1864.
- STOERK. — Pathologie der Luftroehre. 1896.
- SRAZZA. — Contributo clinico e anatomo-pathologico alle stenosi tracheali intrinseche. Arch. ital. di Laryngal. Napoli 1893.
- ALLEN STURGE. — Case of tracheal stenosis. Medical Times 1880
- TESTUT. — Traité d'Anatomie descriptive.
- TESTUT. — Traité d'Anatomie topographique.
- TILLAUX. — Traité d'Anatomie topographique.
- TOURNEUX. — Traité d'embryologie humaine.
- TRENDELENBURG. — Ueber einige Formen von Stenose der Luftwege und ihre Behandlung. Archiv. für klinische chirurgie, Berlin, 1872.
- TRETROP. — Contribution à l'étude de la résection et de la suture de la trachée. Revue hebdomadaire de Laryngologie, Paris, 1903.

- TURCK. — Ein Fall von Verengerung der Luftröhre. Allgemeine Wiener medicin. Zeitung, 1862.
- TURCK. — Klinik der Krankheiten des Kehlkopfes und der Luft-
röhre, 1866.
- LOGAN TURNER. — Rétrécissement anormal du larynx et de la tra-
chée d'origine probablement congénitale. Revue de laryn-
gologie de Moure, 1903.
- VALTALINI. — Stenose der Luftröhre. Berliner Klinische Wochen-
schrift, 1878.
- WAGNER. — Ein Fall von Trachealstenose. Münchener medicin.
Wochenschrift, 1892.
- WEIL. — Fälle von tracheo-und Broncho-stenose. Deutsches
Archiv für praktische medicin, Leipzig, 1874.
- WIENERT. — Ueber Bildungsfehler, thèse de Freiburg, 1874.
- WILKS. — Case of congenital stenosis of the œsophagus. Patholo-
gical transactions XVII.
- WOLF UND FRIEDJUNG. — Ueber die stenosen der oberen Luftwege.
Allgemeine Wiener medicin Zeitung, 1901.
- WORTHINGTON. — Case of stricture of the trachea. Med. Chir. Tr.
London, 1842.
-

TABLE DES MATIÈRES

	Pages.
INTRODUCTION.....	9
CHAPITRE I. — Embryologie.....	11
Anatomie normale.....	16
Malformations en général.....	20
CHAPITRE II. — Description.....	23
CHAPITRE III. — Observation de Monsieur le Prof. Mousous.	31
Observation de Meinhardt Schmidt.....	34
Observation de Gregor.....	38
Observation de Logan Turner.....	43
CHAPITRE IV. — Diagnostic.....	45
Pronostic.....	48
CHAPITRE V. — Traitement.....	49
CONCLUSIONS.....	51
BIBLIOGRAPHIE.....	52

